

Complications neurovasculaires du syndrome d'Ehlers Danlos type IV

Prise en charge des fistules carotido-caverneuses

L. Bellmann*, D. Trystram*^o, J Perdu[‡]^o, V Domingo*, O. Naggara*, J.F Meder*.

* Université Descartes Paris V, Centre Hospitalier Sainte Anne, Paris.

‡ Centre National de Référence des Maladies Vasculaires Rares, HEGP, Paris.

^o Groupe multidisciplinaire de prise en charge du Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire.

Mode d'emploi

- ◆ les liens sont soulignés
- ◆ l'icône  indique une avancée dans le diaporama
- ◆ l'icône  indique un retour

bonne lecture !!

La maladie d'Ehlers Danlos

- ◆ maladie génétique
- ◆ repose sur une triade clinique :
 - hyperextensibilité cutanée
 - hyperlaxité articulaire
 - fragilité tissulaire.
- ◆ type IV ou vasculaire :EDV
 - pronostic vital
 - atteintes vasculaires, gynécologiques, digestives.
- ◆ observation

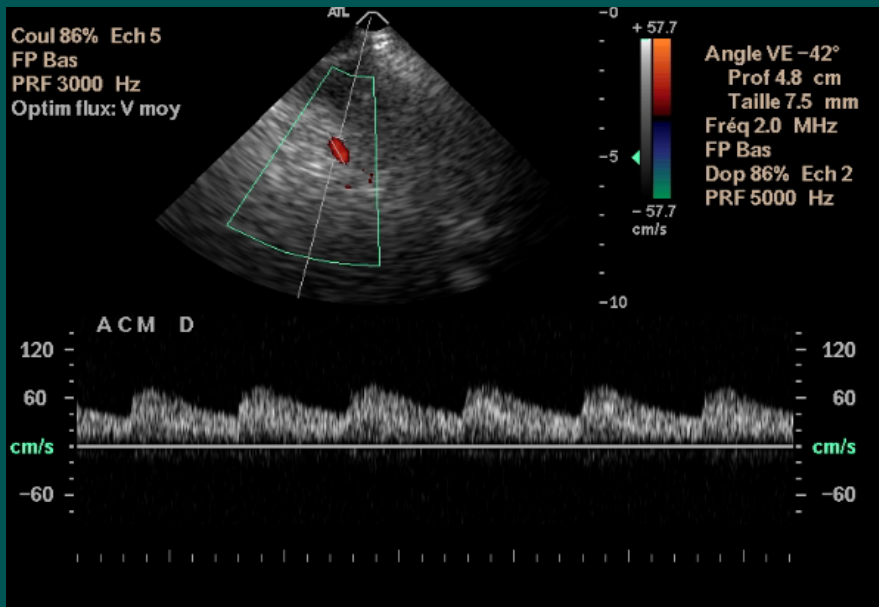
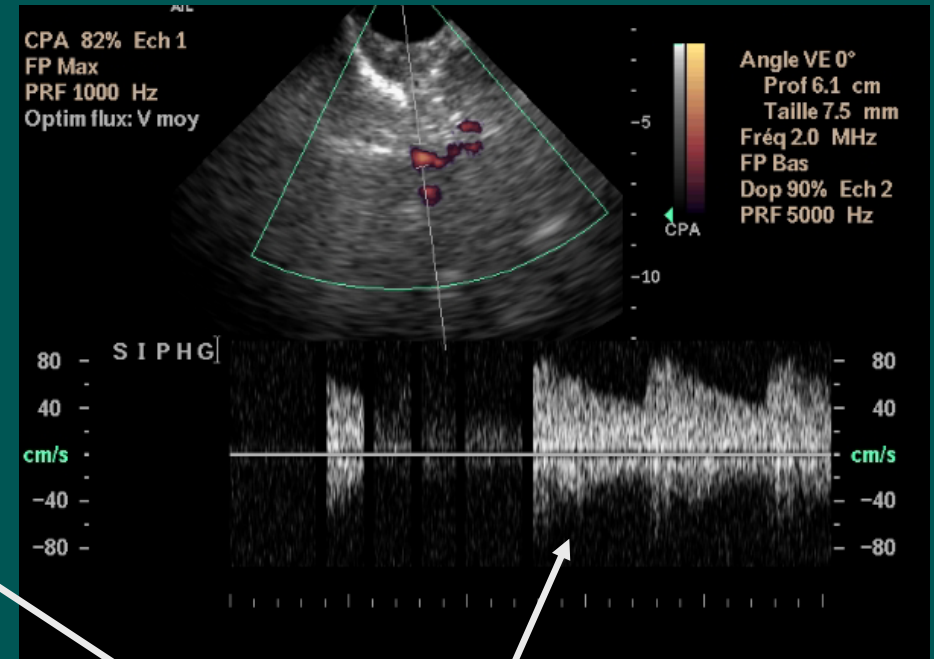
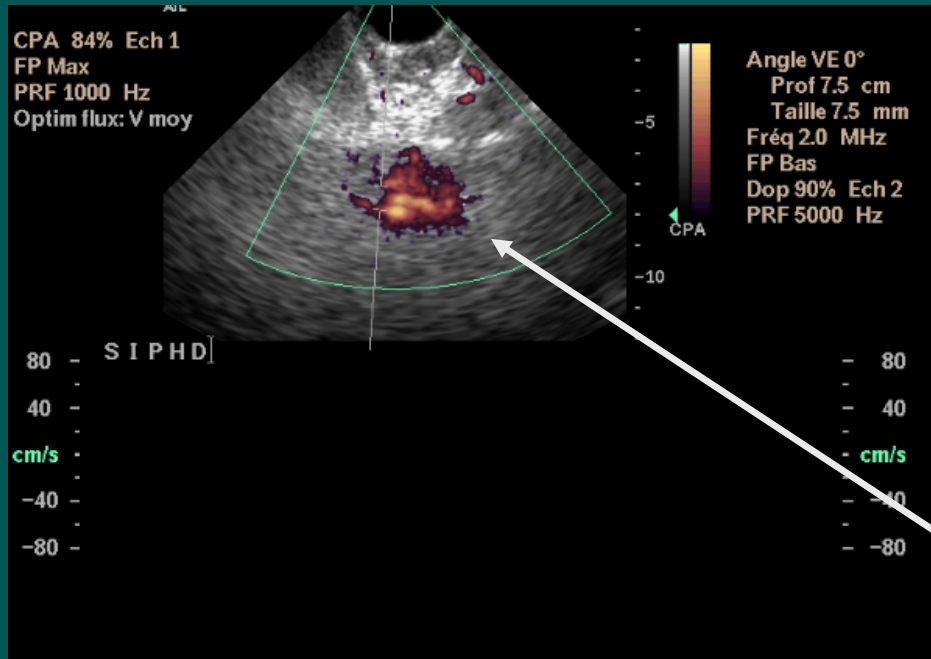
Observation

- ◆ patiente âgée de 50 ans
- ◆ antécédent familial (mère décédée après angiographie pour fistule carotido caverneuse).
- ◆ syndrome d'EDV connu
 - rupture de l'artère splénique
 - dissection coronaire.
- ◆ suite à un effort de toux
 - acouphènes, douleurs rétro-orbitaires.
- ◆ souffle endocrânien systolo-diastolique.
- ◆ → suspicion de fistule carotido-caverneuse
- ◆ bilan d'imagerie

Imagerie

- ◆ Doppler
 - ◆ Scanner
 - ◆ IRM
 - ◆ ARM dynamique
 - ◆ Angiographie
- Diagnostic de ...

Döppler

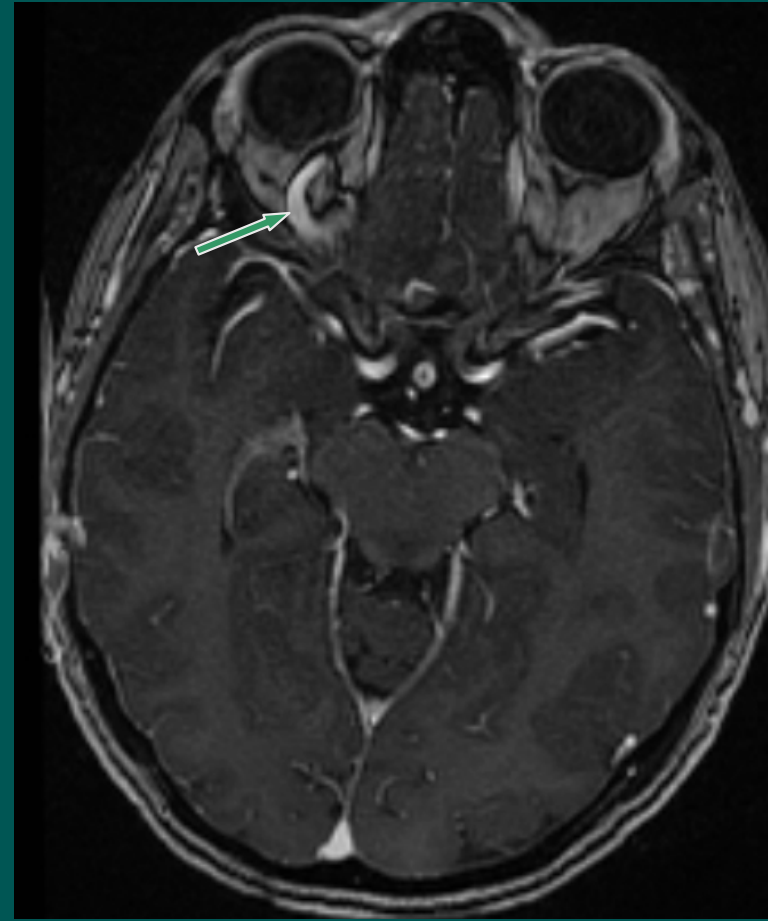
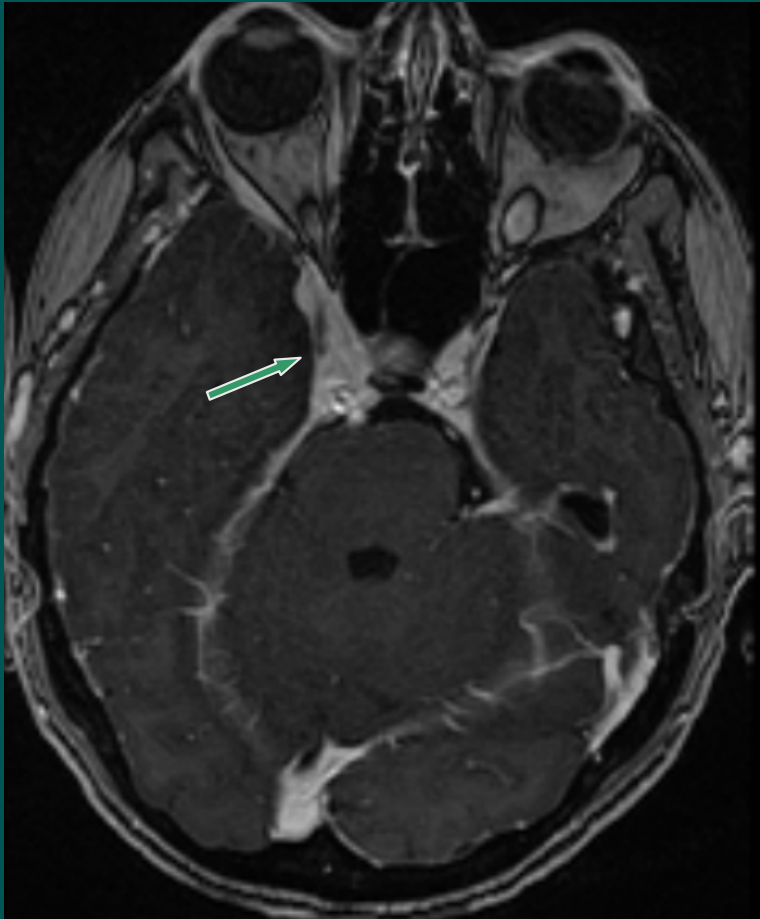


Ectasie et hyperdébit
du siphon carotidien droit

Ralentissement du flux et
démodulation
de l'artère cérébrale moyenne



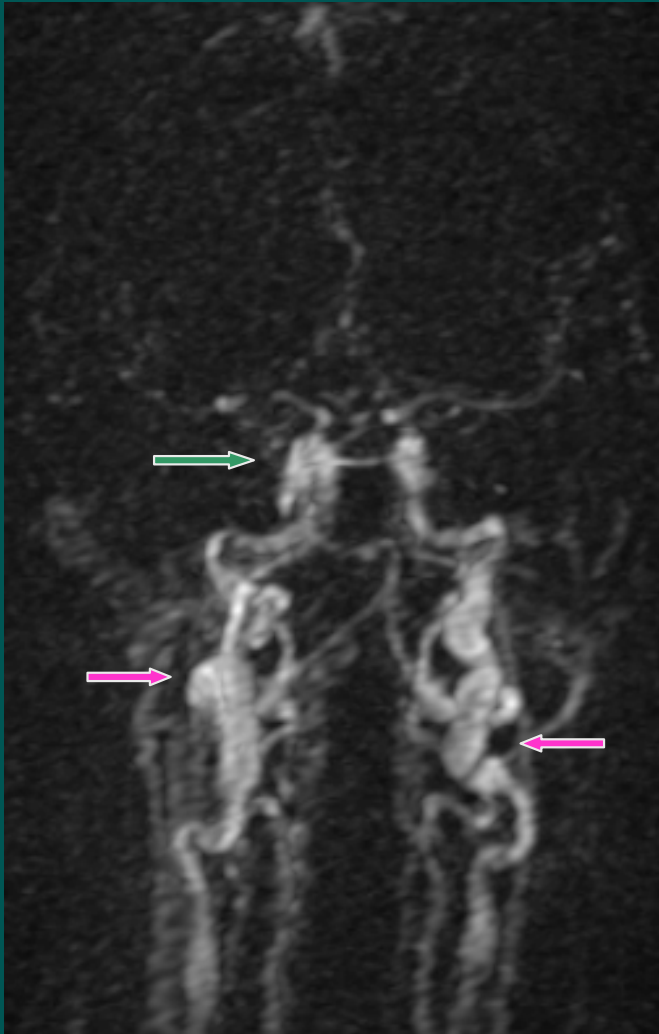
IRM



Séquence volumique SPGR Injection de gadolinium
Elargissement de la loge caverneuse et de la veine ophtalmique
supérieure à droite



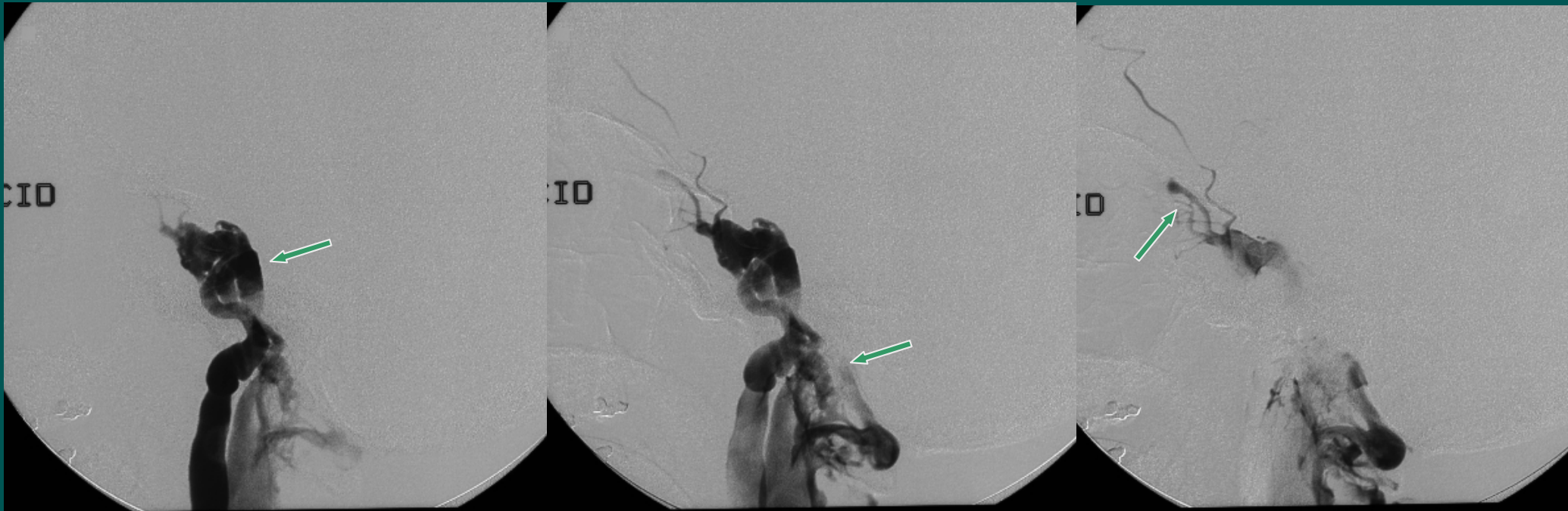
ARM dynamique



Elargissement de la loge caverneuse droite (→)
Visualisation précoce de la veine ophtalmique supérieure
Dissection ancienne des artères carotides (→)



Angiographie



Opacification précoce de la loge caverneuse de la veine
ophtalmique supérieure et du sinus pétreux inférieur
→ fistule carotido-caverneuse



- diagnostic de fistule carotido-caverneuse
- ◆ → indication à un traitement endovasculaire
- ◆ embolisation par coils et ...

observation



La maladie d'Ehlers Danlos

- ◆ groupe hétérogène de désordres génétiques.
- ◆ 1/25000 naissances.
- ◆ atteinte du tissu conjonctif.
- ◆ triade clinique classique :
 - hyperextensibilité cutanée,
 - hyperlaxité articulaire,
 - fragilité tissulaire.



La maladie d'Ehlers Danlos

signes cliniques

- ◆ hyperextensibilité cutanée
- ◆ hypermobilité des articulations
- ◆ tendance ecchymotique
- ◆ fragilité tissulaire
- ◆ prolapsus valvulaire mitral
- ◆ douleurs chroniques articulations et membres



Classification des syndromes d'Ehlers Danlos

Classification des syndromes d'Ehlers-Danlos

Forme	Ancienne dénomination	Transmission	OMIM	Gènes
Classique	Gravis (type I)	AD	130 000	<i>COL1A1</i>
	Mitis (type II)	AD	130 010	<i>COL5A1</i> <i>COL5A2</i>
Classique		AR	606 408	Tenascin-X
Hypermobile	Hypermobile (type III)	AD	130 020	Tenascin-XB
Vasculaire	Artériel-ecchymotique (type IV)	AD	130 050	<i>COL3A1</i>
Cyphoscoliotique	Oculo-scoliotique (type VI)	AR	225 400	<i>PLOD</i>
Arthrochalasique	Arthrochalasis multiplex congenita (type VIIA/B)	AD	130 060	<i>COL1A1</i> <i>COL1A2</i>
Dermatosparaxis	Dermatosparaxis (type VIIC)	AR	225 410	<i>ADAMTS2</i>
Autres formes	Ehlers-Danlos lié à l'X (type V)	XL	305 200	Inconnu
	Périodontal (type VIII)	AD	130 080	Inconnu
	EDS avec déficit en fibronectine (type X)	?	225 310	
	Syndrome hypermobile familial (type XI)	AD	147 900	
	Forme progéroïde	AR	130 070	<i>XGPT1</i> , <i>B4GALT7</i>



Le type IV – Vasculaire (SEDEV)

- ◆ < 4% des syndromes d 'ED
- ◆ transmission autosomique dominante.
- ◆ gène COL3A1 → procollagène III
- ◆ précurseur du collagène : parois des vaisseaux, de l'utérus, du tractus digestif.
- ◆ pénétrance 100%
mais expression phénotypique variable.



Le type IV – Vasculaire (SEDEV)

- ◆ seule forme de la maladie associée à un risque accru de décès.
- ◆ mort prématurée
→ médiane de survie : 50-60 ans
- ◆ survenue des complications
à 20 ans : 25% à 40 ans : 80%
- ◆ +++ fragilité tissulaire : paroi vasculaire, de l'utérus, du tractus digestif



Le type IV – Vasculaire (SEDV)

Critères de Villefranche-sur-Mer (1997)

Critères majeurs

Peau fine, translucide

Rupture ou fragilité artérielle

Rupture ou fragilité digestive

Rupture ou fragilité utérine

Ecchymoses extensives

Morphotype facial caractéristique

Critères mineurs

Acrogérie

Hyperlaxité des petites articulations

Rupture tendineuse ou musculaire

Pied-bot en varus équin

Varices de développement précoce

Fistule artérioveineuse carotido-caverneuse

Pneumo- ou hémopneumothorax

Rétraction gingivale

Ehlers-Danlos vasculaire dans la famille

Mort subite inexpliquée chez un parent proche



Le type IV – Vasculaire (SEDEV)

- ◆ diagnostic biologique
 - électrophorèse
 - mutation du gène COL3A1
- ◆ complications vasculaires :
 - fistules carotido-caverneuse,
 - anévrismes,
 - ruptures artérielles ou veineuses,
 - dissections



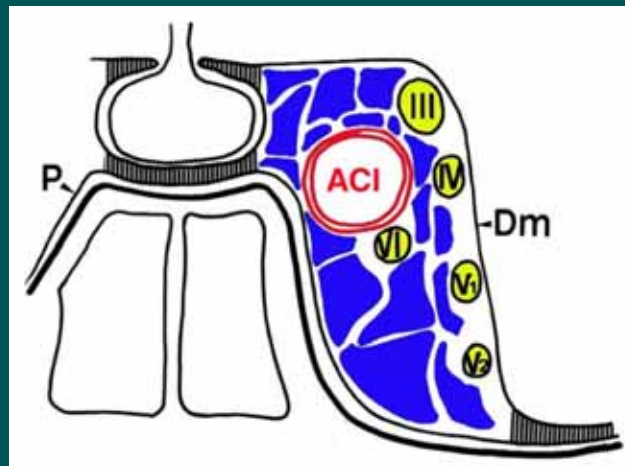
Fistule carotido-caverneuse

- ◆ shunt artério-veineux par dilacération de l'artère carotide interne dans son trajet intra-caverneux.
- ◆ fistule directe, type A de Barrow
- ◆ installation brutale
- ◆ facteur déclenchant fréquent



Fistule carotido-caverneuse clinique

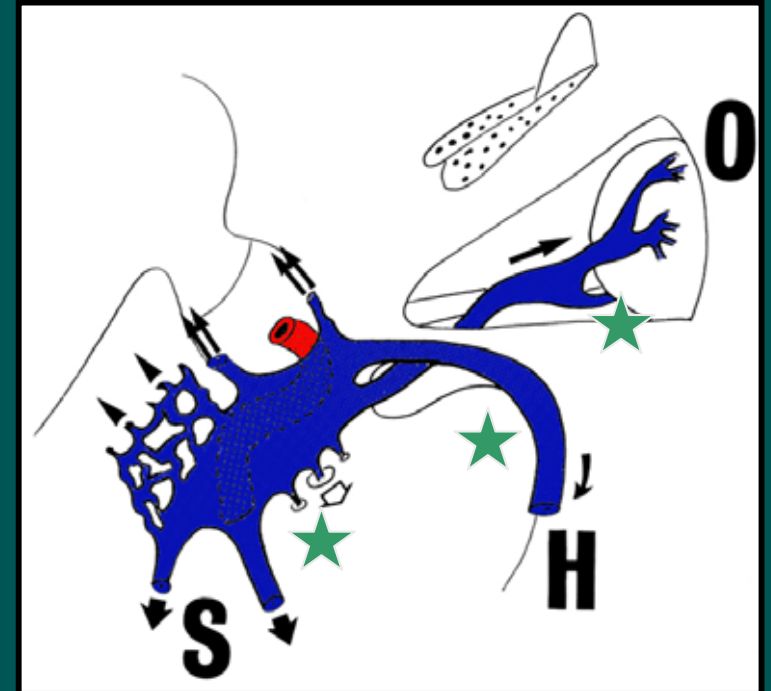
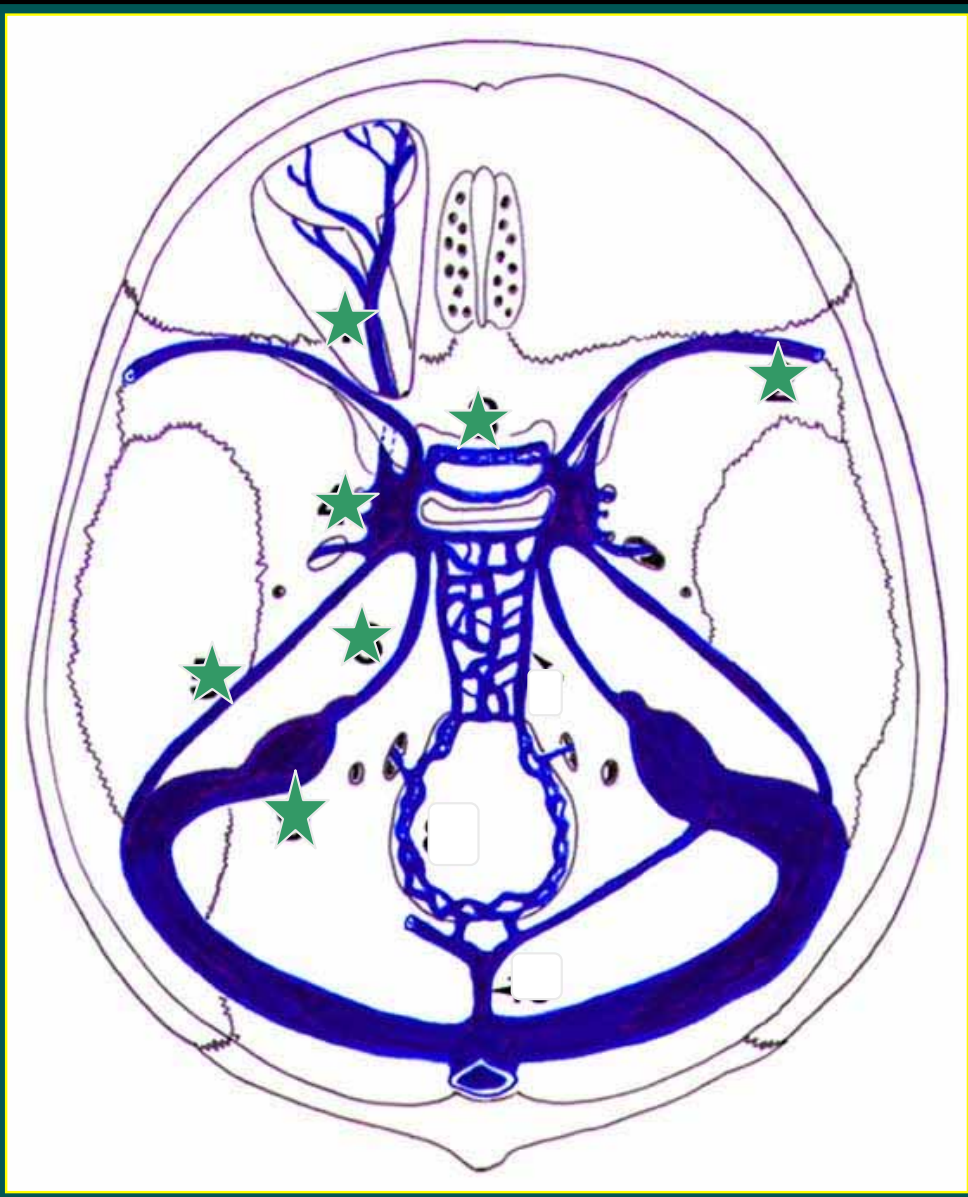
- ◆ liée au drainage veineux de la FCC
- ◆ syndrome orbitaire :
 - exophtalmie pulsatile, douloureuse,
 - chémosis, hyperhémie conjonctivale,
 - ophtalmoplégie,
 - baisse de l'acuité visuelle
- ◆ céphalées, souffle intracrânien



retour
observation



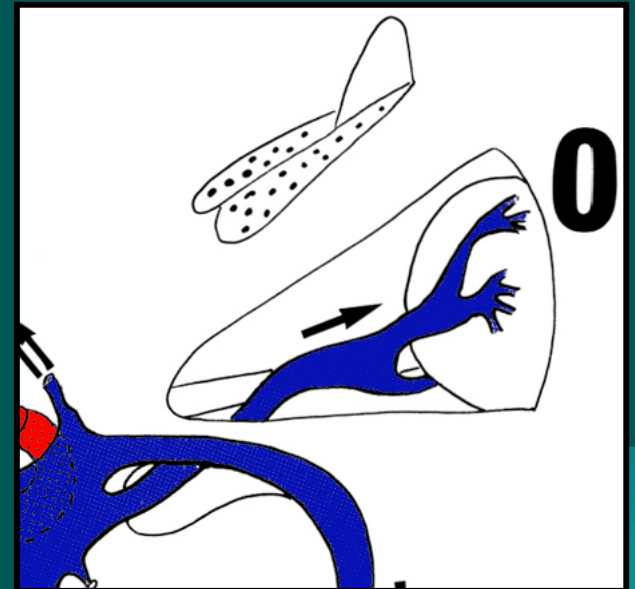
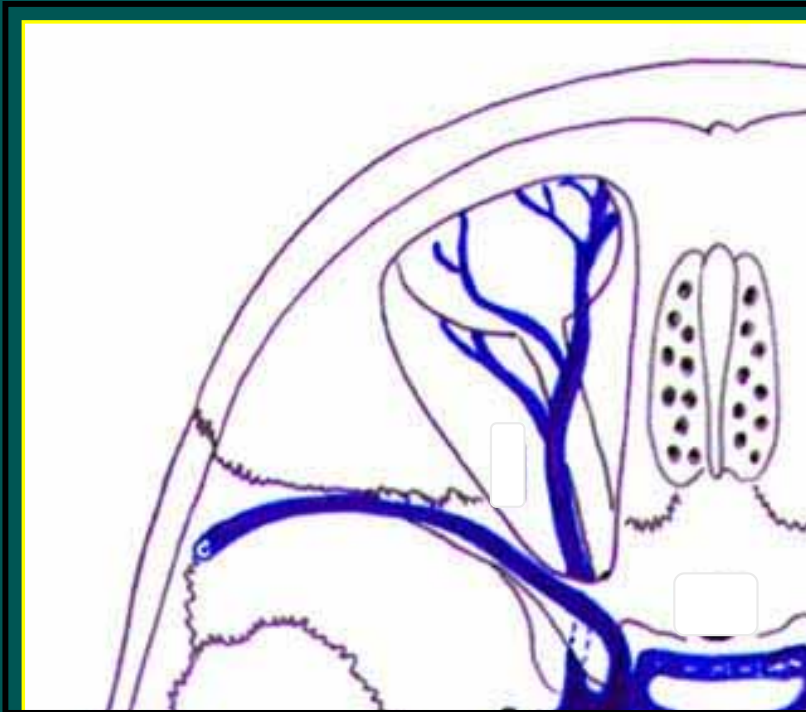
Anatomie des sinus veineux encéphaliques



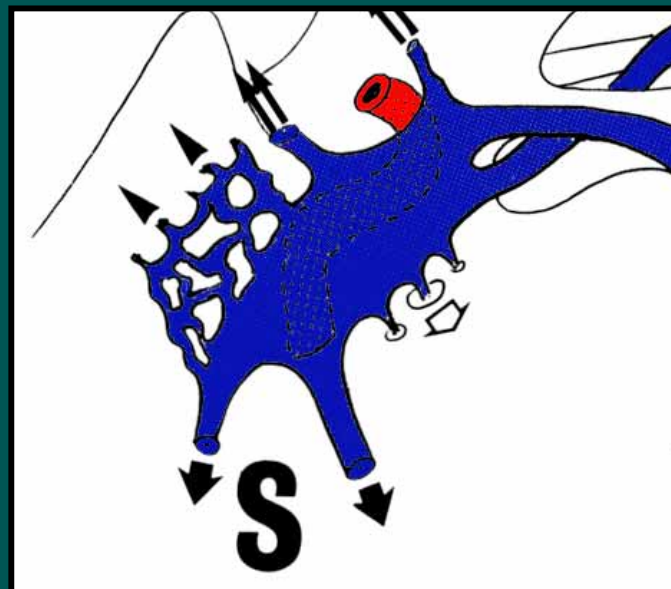
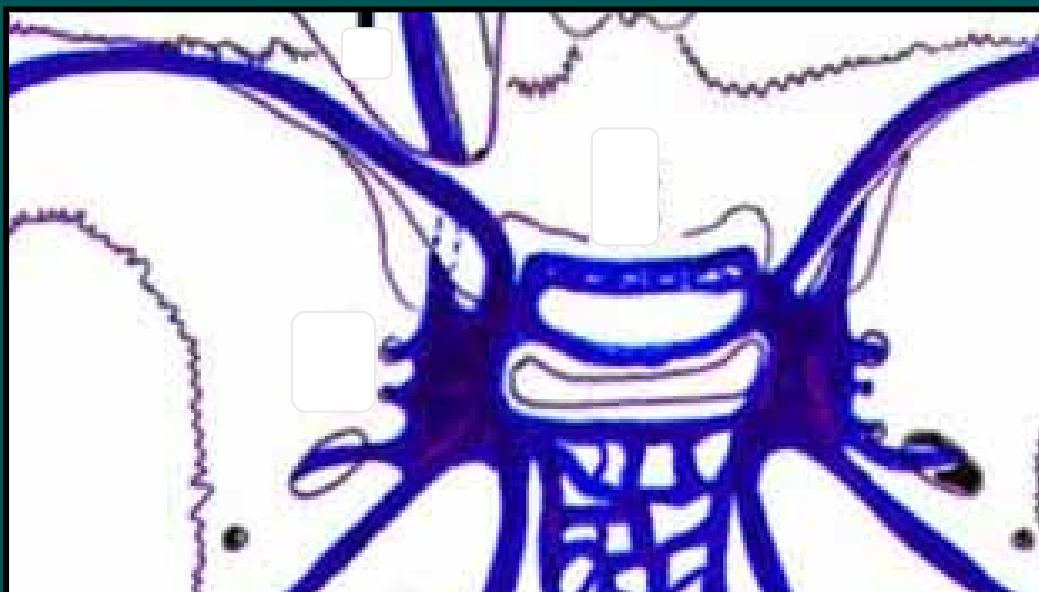
cliquez sur les étoiles



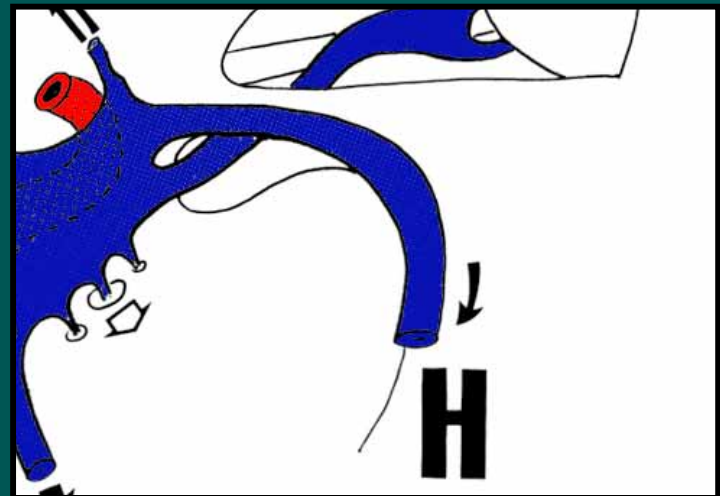
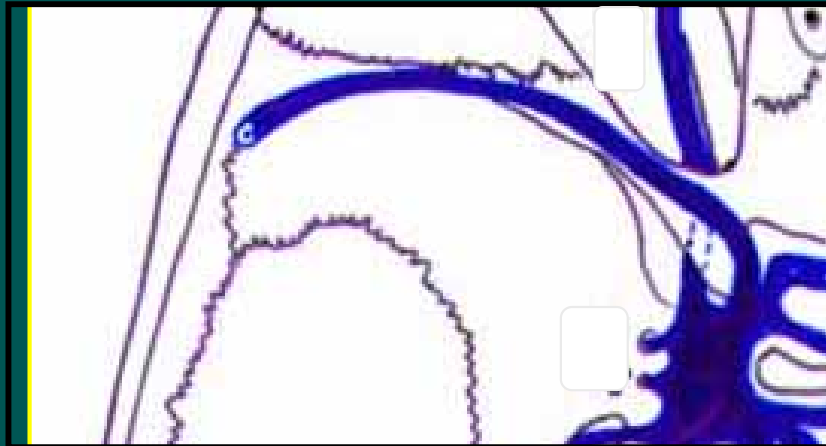
Veine ophtalmique supérieure



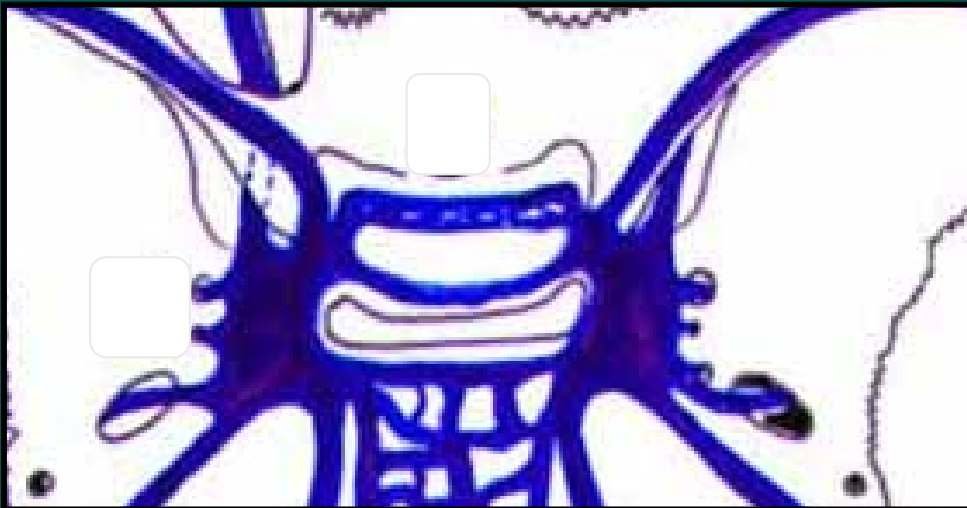
Loge
caverneuse

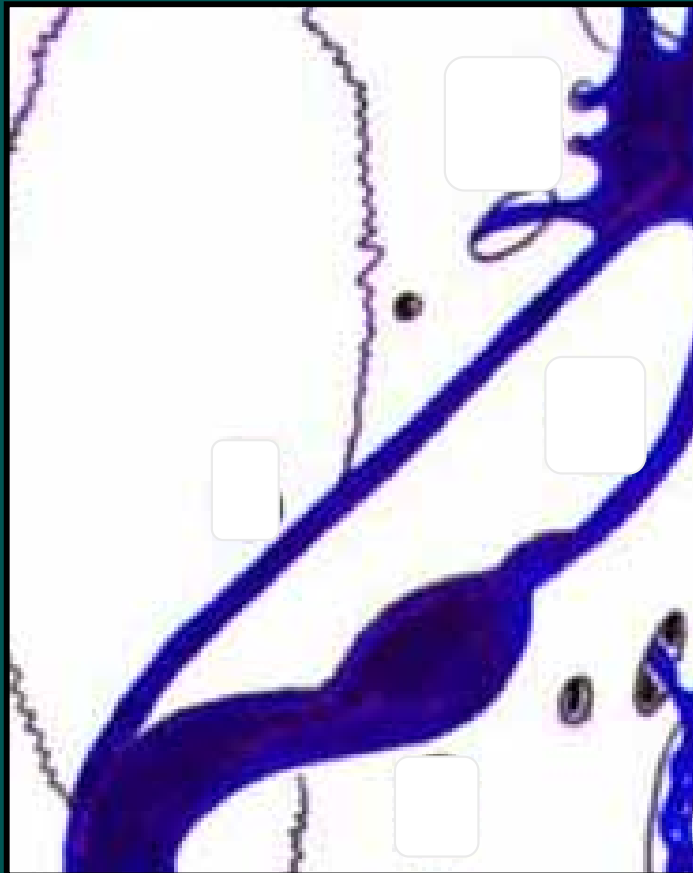


Sinus sphéno- pariétal



Sinus intercaverneux



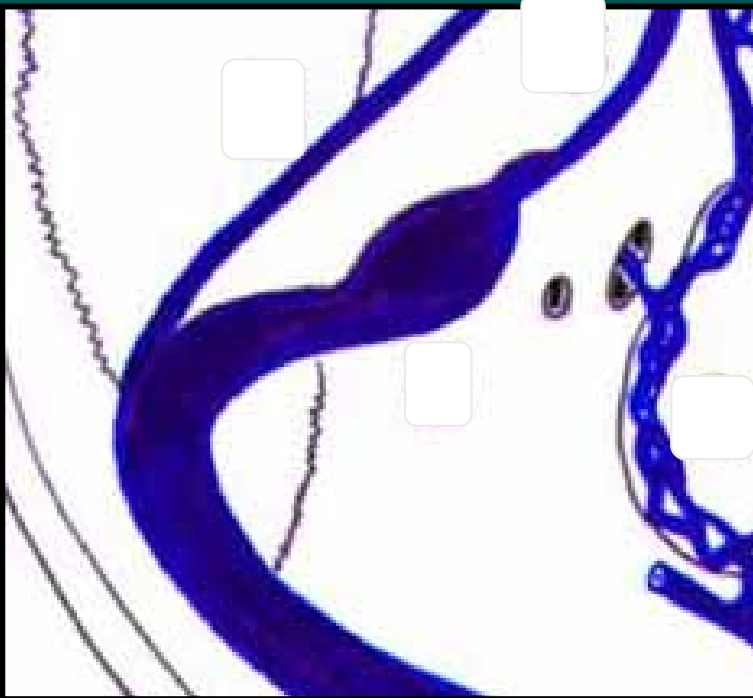


Sinus pétreux
supérieur

Sinus pétreux
inférieur



Golfe
jugulaire



Evolution spontanée

- ◆ régression spontanée exceptionnelle
- ◆ complications
- ◆ au niveau oculaire : kératite, glaucome, cécité
- ◆ pronostic visuel déterminé par la taille, le débit et l'ancienneté de la FCC



Complications

- ◆ hémorragie cérébrale quand il existe un drainage veineux cortical
- ◆ ischémie cérébrale par phénomène de vol artériel (rare)
- ◆ oculaire : fonction de la taille de la FCC
 - ophtalmoplégie
 - baisse de l'acuité visuelle
 - ulcération cornéenne



Angiographie

- ◆ technique de référence dans le diagnostic des FCC
- ◆ visualisation directe de la FCC, de son réseau veineux de drainage.
- ◆ angiographie 3D ++
- ◆ limites : invasive, injection d'iode, irradiation (RX).

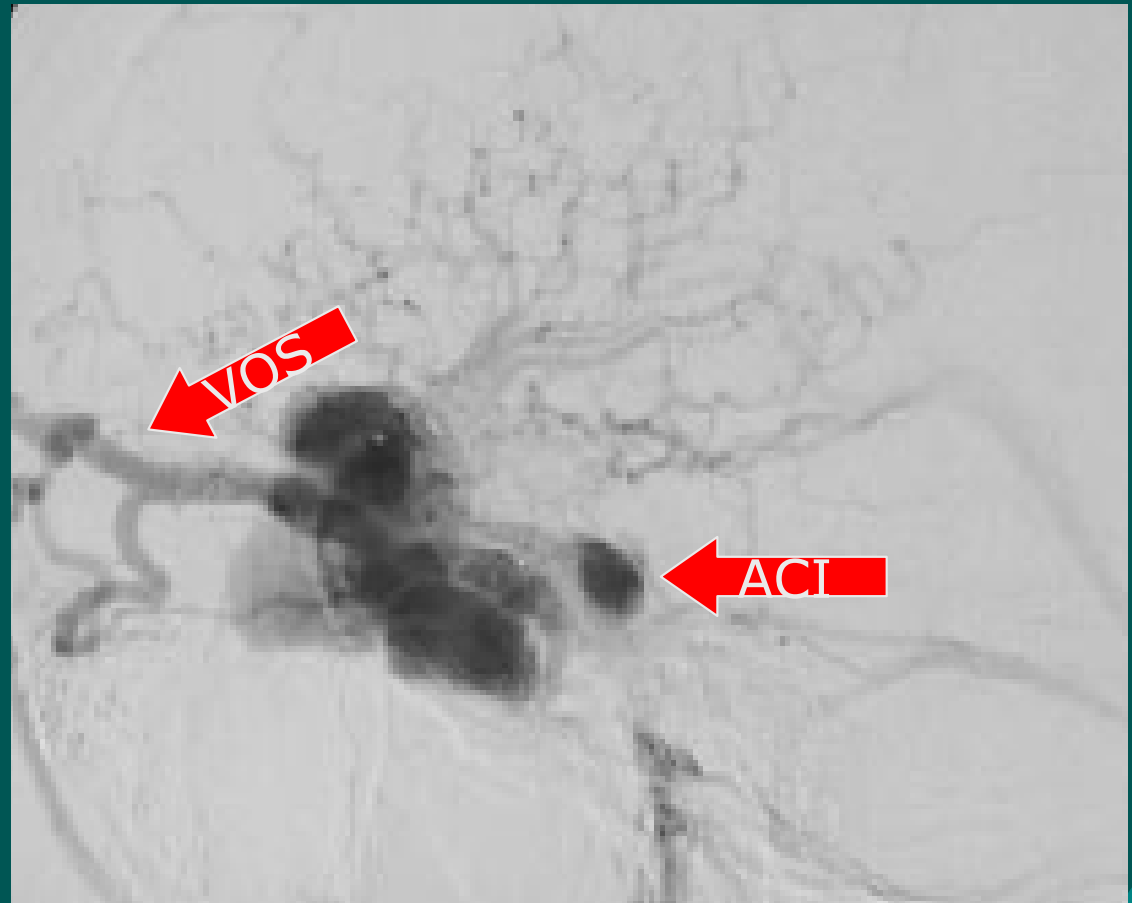


Angiographie et Ehlers Danlos

- ◆ perforation, dissection, hémorragie
- ◆ localement ou à distance !
- ◆ mortalité : 3-17%
- ◆ morbidité : 23-67%
- ◆ Kanner : mortalité de 12% → angiographie thérapeutique, morbidité de 36%



Angiographie



Large dilatation de la loge caverneuse avec FCC mise en évidence après opacification de l'artère carotide interne (ACI)



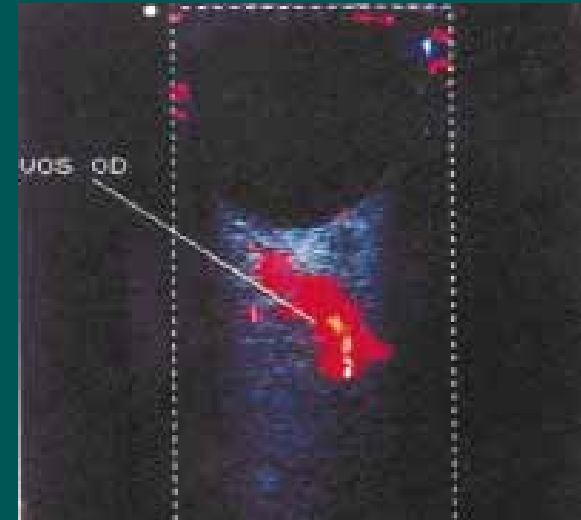
Döppler cervical

- ◆ structure bidimensionnelle, flux sanguin
- ◆ augmentation du débit sanguin dans l'ACI et baisse de l'index de résistance
- ◆ réseau veineux de drainage :
 - dilatation
 - artérialisation



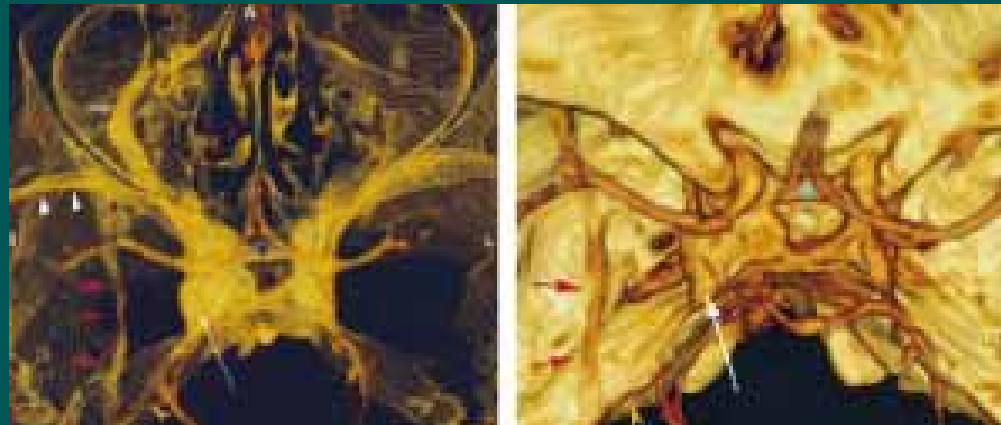
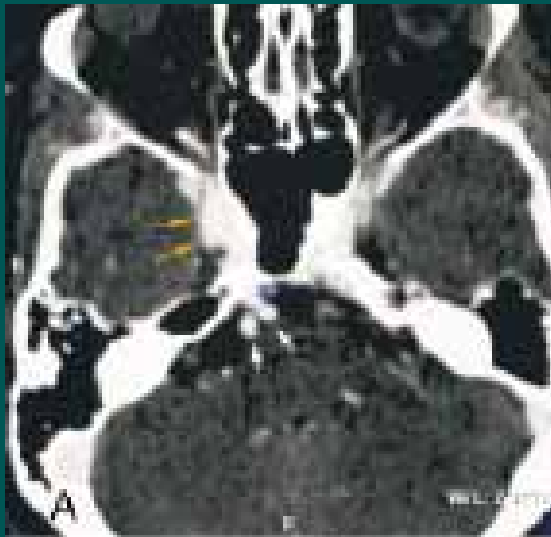
Döppler transcrânien

- ◆ fenêtrage transtemporale
 - flux turbulent dans la loge caverneuse
- ◆ fenêtrage transorbitaire
 - dilatation et inversion du flux dans la veine ophtalmique supérieure
- ◆ fenêtrage transforaminale
 - dilatation du plexus basilaire avec baisse des résistances



Scanner

- ◆ élargissement de la loge caverneuse
- ◆ veines de drainage dilatées
- ◆ quantification de l'exophtalmie
- ◆ rechercher une érosion du sphénoïde



Scanner

◆ limites :

- mauvaise visualisation du site exact de la fistule
- absence de renseignements dynamiques
- mauvaise description de la topographie du shunt car faible résolution spatiale



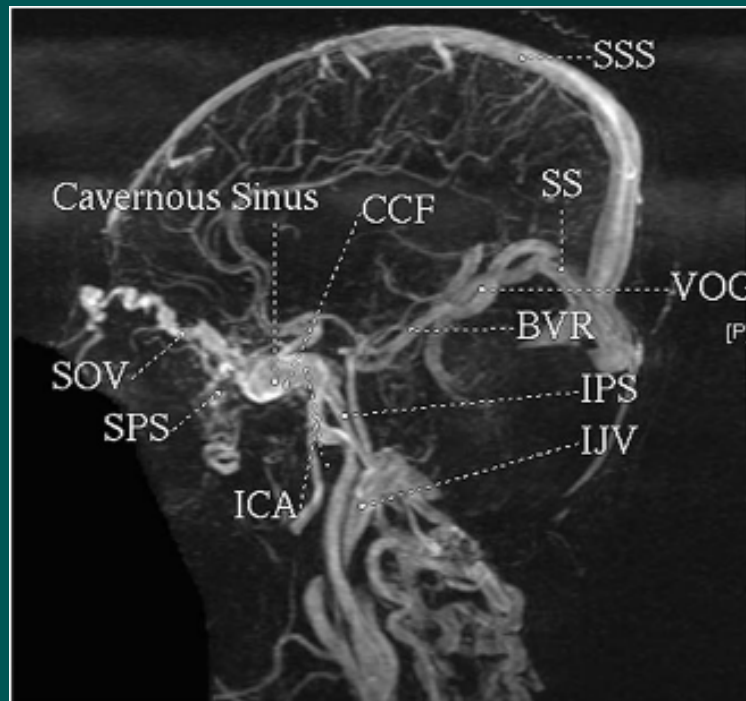
IRM

- ◆ élargissement de la loge caverneuse
- ◆ dilatation des veines de drainage
- ◆ quantification de l'exophtalmie
- ◆ ARM :
 - comparativement à l'angiographie :
Sn 83%, SP100%



ARM dynamique

- ◆ ARM 3D multiphases avec injection de gadolinium en bolus
- ◆ visualisation des processus dynamiques



Traitement endovasculaire des FCC dans le SEDV

- ◆ indications
- ◆ buts
- ◆ matériel d'embolisation
- ◆ voie d'abord
- ◆ complications
- ◆ précautions pour le cathétérisme
- ◆ management peri-interventionnel

retour
observation



Indications

- ◆ baisse de l'acuité visuelle
- ◆ parésie oculomotrice
- ◆ douleurs ou souffle orbitaire gênant
- ◆ exophtalmie sévère
- ◆ érosion de la paroi du sphénoïde
- ◆ en urgence si :
 - reflux veineux cortical : risque hémorragique
 - ischémie par phénomène de vol



Buts du traitement

- ◆ préserver le pronostic vital
- ◆ maintenir une vision normale, une bonne oculomotricité
- ◆ occlusion pas obligatoirement complète de la FCC, mais...
- ◆ ... suffisante pour faire céder les symptômes



Materiel d'embolisation

- ◆ les ballons détachables
- ◆ les coils
- ◆ possibilité d'association des deux
- ◆ association de colles biologiques
- ◆ choix selon :
 - forme et taille de la fistule
 - du sinus caverneux,
 - l'expérience de l'opérateur



Coils à détachement contrôlé

- ◆ préférés lorsque : fistule petite et moyenne, à flux modéré, orifice trop petit pour laisser passer le ballon
- ◆ souples et maniabiles : déposés dans le site désiré et observés avant détachement pour s'assurer d'un positionnement sûr, repositionnement voire extraction si nécessaire
- ◆ moins agressifs envers la paroi vasculaire (souple) : avantage dans le SEDV



Autres techniques

- ◆ autres méthodes d'embolisation rapportées d'usage exceptionnelle
 - stenting de la FCC par voie artérielle, déconseillé en cas d'EDV
 - embolisation par ponction directe du sinus caverneux

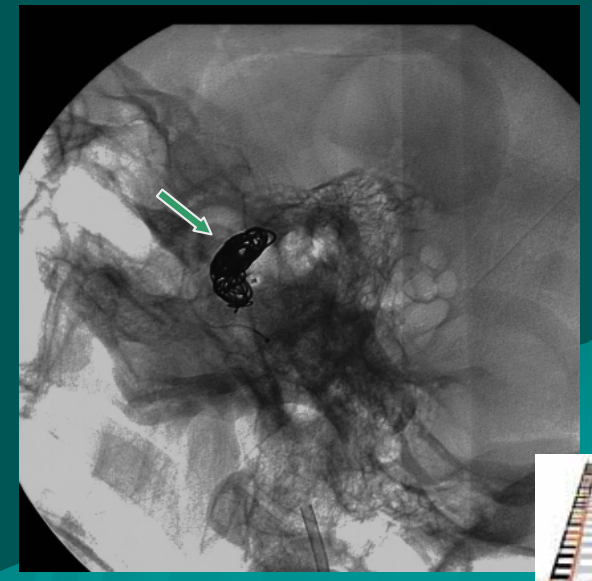


Voie d'abord

- ◆ transartérielle
classique
- ◆ transveineuse
préférée dans le SVED

Mme W :

- cathétérisme par voie veineuse du sinus pétreux inférieur
- exclusion par coils de la FCC



Voie transartérielle

- ◆ recommandée pour les ballons
 - car leur manipulation dépend du flux sanguin
- ◆ rarement : voie controlatérale, via le polygone de Willis si ACI sténosé mais risque de vasospasme
- ◆ voie compliquée dans le SVED : tortuosité des vaisseaux, ectasies, fragilité artérielle



Voie transveineuse

- ◆ 3 voies d'accès vers le sinus caverneux
 - la veine ophtalmique supérieur
 - le sinus pétreux inférieur
 - Le sinus caverneux controlatéral et les anastomoses veineuses
- ◆ diminution du risque de complications vasculaires en particulier de dissection artérielle si redouté dans les EDV



Complications neurologiques du traitement endovasculaire

- ◆ complications artérielles locales ou à distance : ruptures, dissection, anévrismes
- ◆ complications ischémiques cérébrales
- ◆ augmentation du flux veineux dans les veines ophtalmiques et/ou corticales après embolisation → aggravation des symptômes voire hémorragie cérébrale



Complications générales du traitement endovasculaire

- ◆ blessure artérielle lors du cathétérisme
- ◆ rupture artérielle liée à la fragilité tissulaire sans traumatisme direct (exple: art splénique)
- ◆ rupture des piliers cardiaques
- ◆ complication respiratoire ou liées à l'anesthésie



Précautions pour le cathéterisme

- ◆ ponction fémorale la plus caudale possible
- ◆ roadmapping pour la totalité du cathétérisme
- ◆ cathéter 4F ou 5F
- ◆ cathétérisme avec un guide hydrophile formé en courbure grand J
- ◆ ne cathétériser que les artères vraiment utiles



Environnement medical du geste endovasculaire

- ◆ anesthésie générale
- ◆ contrôle strict de la pression artérielle de l'induction au réveil
- ◆ pas de ventilation à pression positive et d'effort de toux : risque de pneumothorax
- ◆ anticoagulation par héparine non fractionnée intraveineuse : demi vie plus courte, possibilité d'antagonisation en cas de complications hémorragiques



Environnement medical du geste endovasculaire

- ◆ transfert en unité de soins intensifs cardio-vasculaire avec accès permanent au bloc en cas de complications
- ◆ traitement hypotenseur pendant plusieurs jours/semaines après le geste
- ◆ surveillance classique clinique de l'état hémodynamique
- ◆ recherche hématome, souffle



Environnement medical du geste endovasculaire

- ◆ echodoppler quotidien:
 - vaisseaux périphériques,
 - cavités intra/rétropéritonéales
- ◆ DDAVP (Desmopressine) : augmentation de l'activité des facteurs VIII et Willebrand
- ◆ efficacité de la prévention des complications du SEDV par les B-bloquants
-> céliprolol (célectol)



conclusion

Conclusion

- ◆ maladie génétique du tissu conjonctif
- ◆ forme rare et grave
- ◆ complications : rupture vasculaire (FCC), utérine, digestive
- ◆ prise en charge diagnostique et thérapeutique adaptée :
 - éviter les techniques invasives
 - prise en charge globale
 - *groupe multidisciplinaire de prise en charge du Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire.*
 - <http://www.maladiesvasculairesrares.com>
contact@maladiesvasculairesrares.com

